Lane Medical Library

Ueber

progressive Bulbärparalyse.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZU DER

am 4. August 1870

ERLANGTEN DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

NACHTRÄGLICH DER

MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

VORGELEGT UND VERÖFFENTLICHT

VON

Carl van Rossum

aus Cleve.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Marienstr. 10.

Seinen lieben Eltern

in dankbarer Verehrung

gewidmet

von

dem Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153524_0034

Im Jahre 1860 trat Duchenne in den Archives générales de médecine mit einer bisher nicht beachteten Krankheit auf, die er als „Paralyse musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres“ bezeichnete, worunter er eine Reihe von Lähmungserscheinungen verstand, die sich auf den Sprech- und Schluckapparat beziehen. Durch seine Arbeit aufmerksam gemacht, veröffentlichten bald mehrere französische Aerzte ähnliche Fälle, so Duménil, der sogar schon vor Duchenne diese Krankheit beschrieben hatte, ohne jedoch, da sie mit progressiver Muskelatrophie verbunden war, ihre Eigenartigkeit erkannt zu haben; ferner Trousseau, der den Namen „Paralysie glosso-laryngée“ vorschlug, Costilhes, Tommasi, Copette und Andere. In Deutschland wurde der erste Fall von Wachsmuth in seiner ausgezeichneten Monographie: „Ueber progressive Bulbärparalyse und die Diplegia facialis“ veröffentlicht, genauer untersucht und auf seine anatomische Basis zurückgeführt. Wachsmuth dehnt freilich den Symptomencomplex etwas weiter aus als der französische Forscher, indem er auch die mimischen Gesichtsmuskeln als hineingehörig erachtete. Nach

ihm mehrten sich auch in Deutschland die Beobachtungen und Erklärungsversuche dieser an sich nicht so häufigen Krankheit. Ich brauche hier beispielsweise blofs die Namen Schulz in Wien, Huber, Benedikt, Gerhard, Stein, Ziemfsen und jüngst noch Leyden zu nennen.

Jedoch sind nicht alle diese Beobachter über die Grenzen der Krankheit einig, ebensowenig wie über den Namen. Wachsmuth, dem die Namen der französischen Aerzte nicht genügend schienen, führte den Namen: „Progressive Bulbärparalyse“ ein, weil er den anatomischen Sitz in der Medulla oblongata und den Oliven (bulbus medullae oblongatae) erkannte. Duchenne wollte die Lähmung blos auf die Muskeln der Zunge, des Gaumens und der Lippen beschränkt haben, während andere unzweifelhafte Beobachtungen darthaten, dafs auch diesen benachbarte Muskelgruppen, namentlich die mimischen, vom Facialis innervirten und die tiefen Halsmuskeln in Mitleidenschaft gezogen werden können, wenngleich dieses auch gerade nicht so häufig ist.

Eine andere wichtigere Differenz bezieht sich auf das Verhältnifs der in Rede stehenden Krankheit zu der progressiven Muskelatrophie, mit der sie häufig bei einem Individuum gemeinsam beobachtet wird. Duchenne ist der Ansicht, dafs diese Coincidenz eine ganz zufällige sei, während eine ganze Reihe anderer Beobachter, unter denen auch Trousseau, Wachsmuth und Leyden, beide für eine Modification desselben Processes halten. Zunächst wird das relativ häufige Zusammen-

treffen beider Krankheitsformen betont, wo dann die eine allmälig zur andern sich hinzugesellt, in der Weise, dafs jede den Anfang machen kann. Sodann führt Leyden an, dafs im Gegensatze zu den Befunden Duchennes, wonach die Zunge stets bis zuletzt ihre Gestalt und Gröfse bewahre, andere Beobachter, sowie auch er selbst die Zunge atrophisch gefunden haben, in Fällen, wo zu gleicher Zeit progressive Atrophie, namentlich der obern Extremitäten bestanden habe. Ferner seien fibrilläre Zuckungen der Muskulatur der Zunge ein sehr häufiger Befund, der nur bei atrophischen Muskeln vorkommen könne; diese Atrophie der Zunge entspreche somit vollkommen den Erscheinungen der progressiven Muskelatrophie. Dagegen haben aber auch Andere mit Duchenne das Volumen und die Gestalt der gelähmten Zunge als normal angegeben, z. B. Charcot. Die Zunge war somit in den Fällen von Leyden und auch in anderen, z. B. dem von Stein, Sitz beider Krankheiten, was jedoch nicht die Regel zu sein scheint, da in anderen complicirten Fällen, z. B. in denen von Duménil und Trousseau, der Atrophie der Zunge nicht Erwähnung gethan wird. Was nun die Häufigkeit der Combination beider Symptomengruppen anlangt, so mufs zugegeben werden, dafs dieselbe nicht so selten ist. Jedoch sind die reinen Fälle der Bulbärparalyse noch bedeutend häufiger, dergestalt, dafs Duchenne z. B. auf 13 reine Fälle einen complicirten hatte; dann aber kommt die Atrophie selbst noch enorm vielmal öfter einzeln vor, so oft, dafs Duchenne jenem einen Falle 159 von diesen seiner Praxis entgegen-

stellen konnte, unter denen, beiläufig bemerkt, 12mal Atrophie der Zunge Theilerscheinung war. Aber Duchenne selbst warnt schon, aufmerksam gemacht durch seinen eigenen combinirten Fall und den von Duménil, vor einer Verschmelzung beider Symptomenreihen; er hebt hervor, das eine sei eine Paralyse ohne Atrophie, das andere eine Atrophie ohne Lähmung, und führt zum Beweise hierfür noch Fälle an, wo trotz Monate alter, hochgradiger Lähmung Gestalt und Volumen der Zunge normal war, und andere, in denen trotz der bedeutenden Atrophie der Zunge bis auf ein Drittel ihres Volumens die Bewegungen nur an Kraft, nicht aber an Ausgiebigkeit verloren hatten. In Folge dieser Differenz sind aber auch die Symptome der Lähmung der Zungenmuskulatur ganz andere als die der Atrophie, dergestalt, dafs die beiden Affectionen klinisch wohl auseinandergehalten werden können und müssen und absolut nicht als Modificationen eines Processes zu gelten brauchen. Anders verhält es sich vielleicht mit dem anatomischen Befunde, auf den wir später zurückkommen werden.

Die progressive Bulbärparalyse tritt allmälig auf, meist ohne nachweisbare Veranlassung; dafs Erkältungen als ursächliches Moment angegeben werden, ist ebenso natürlich, als der innere Zusammenhang unerwiesen. Mehrere Male entstand die Krankheit auf syphilitischem Boden (Duchenne). In dem Falle von Wachsmuth waren aber bereits alle Erscheinungen der Syphilis beim Ausbruche der Krankheit getilgt und zeigte auch das Kind, welches einige Tage vor dem

Tode der Mutter geboren wurde, keine nachweisbare Einwirkung der während der Gravidität anfangs bestandenen Lues. Der Zusammenhang mit gröfseren Gemüthserregungen wird für andere Fälle angegeben, ferner ein Fall auf den Hinterkopf, sowie bedeutende Muskelanstrengungen. Bestimmtes läfst sich aber zur Pathogenese nicht anführen; auch Erblichkeit kann, so weit die Erfahrungen gehen, nicht bezüchtigt werden. Und von anderen Hirn- und Rückenmarksleiden sind es nur die progressive Muskelatrophie und der paralytische Blödsinn, mit denen unsere Krankheit öfters vorzukommen scheint. Das Geschlecht scheint von keinem Einflufs, ebensowie auch alle Stände, schwache und robuste Individuen befallen werden können. Das Alter dagegen ist von Bedeutung, da die Jahre von 40 bis 65 am häufigsten von der Krankheit befallen wurden, was jedoch Beobachtungen jüngern und höhern Alters nicht ausschliefst, z. B. 17 Jahre in Wachsmuths berühmtem Falle, 22 und 29 Jahre bei Leyden, 76 Jahre bei Eulenburg.

Symptome und Verlauf.

Betrachten wir nun, bevor wir den anatomischen Befund besprechen, die Symptome und den Gang der Krankheit, und zwar zunächst in ihrer reinen Form, wie sie schon Duchenne aus den 13 von ihm bis 1860

beobachteten Fällen in einem so scharfen Bilde gezeichnet hat, dafs z. B. Eulenburg in seinem jüngst erschienenen Handbuch der Nervenkrankheiten bei der Beschreibung der in Rede stehenden Krankheit diesem geistreichen Autor fast wörtlich folgen konnte.

In weitaus den meisten Fällen (in 12 unter den 13) bemerkt der Patient zuerst, ohne dafs ein Unwohlsein vorausgegangen ist, eine Abnahme der Beweglichkeit der Zunge. Diese Lähmung ist zugleich auch das folgenreichste Symptom, indem hierdurch schon im Anfange das Sprechen sowohl, als auch das Schlucken behindert und später, wenn die Lähmung, die stets an Intensität zunimmt, vollständig geworden ist, diese beiden wichtigen Functionen fast gänzlich unmöglich gemacht werden. Anfangs kann die Zunge noch über den Rand der Zähne hinausgebracht werden, bis auch dieses durch das allmälige Zunehmen der Lähmung verhindert wird, alsdann kann sich auch weder der Zungenrücken an den harten Gaumen, noch die Zungenspitze an die obere Zahnreihe anlegen. Hieraus resultirt im Anfange Schwierigkeit und späterhin Unmöglichkeit die Consonanten T, D, S, L, N, die durch das Anlegen der Zunge an den harten Gaumen gebildet werden, deutlich auszusprechen. Um sich eine Idee von der Art und Weise des Sprechens der Patienten in diesem Stadium zu machen, gibt Duchenne schon an, solle man seine Zunge herabdrücken und mit dem Finger auf dem Boden der Mundhöhle möglichst vollkommen zu fixiren suchen; man werde alsdann finden, dafs alle Gaumen- und Zungenlaute den Charakter des Ch an-

nehmen. Dafs dadurch die Sprache je länger je undeutlicher und schwieriger wird, versteht sich von selbst. — Aber es ist nicht allein die Sprache, die leidet, auch die Deglutition, die anfangs nur mit geringen Schwierigkeiten verbunden ist, wird immer schwerer, je mehr die Lähmung zunimmt. Der Speichel wird nicht mehr hinunter geschluckt, ja der Kranke kann ihn auch nicht mehr ausspucken; er sammelt sich deshalb im Munde an — vielleicht wird er auch in gröfserer Menge abgesondert — und sobald der Kopf vornübergebeugt wird, läuft er in langen, zähen, klebrigen Fäden aus dem Munde heraus, oder er mufs mit dem Tuche, den Fingern herausgewischt werden. Anfangs sind es mit dem Speichel die Flüssigkeiten, die am schlechtesten verschluckt werden können, bald aber dehnt sich dieses auch auf die festen Speisen aus, und während im Anfange einige Schluckbewegungen mit Schwierigkeit noch möglich bleiben, hört auch dieses in den höchsten Graden auf und die Inanition wird nur mit Mühe durch die angewandte Schlundsonde verzögert. Schwellung und Röthung der Mundschleimhaut findet sich dabei nie. Auch behält die Zunge in den allermeisten Fällen ihre Gestalt und ihr Volumen, nur selten scheint sie das Loos aller Muskeln, der Abmagerung in höherem Grade zu theilen. Die Erregbarkeit bei Anwendung des elektrischen Stromes hat ebenfalls nicht abgenommen, ebenso ist die Sensibilität und Geschmacksempfindung nur in seltenen Fällen gestört.

Doch bei diesen Störungen bleibt es nicht, die

Krankheit ist eine progressive und von der Zunge schreitet sie allmälig auf die Muskeln des Gaumensegels weiter fort, wodurch das Bild noch ein complicirteres wird.

Bisher konnten noch die Buchstaben B und P deutlich ausgesprochen werden. Weil jetzt aber die Choanen nicht mehr verschlossen werden können, so entweicht ein Theil der Luft durch dieselben, die nothwendig ist, um durch Auseinanderpressen der Lippen jene Buchstaben hervorzubringen. Es ist dies nur dann mehr möglich, wenn man die Nasenlöcher mit dem Finger verschliefst. Hierdurch ist auch der so charakteristische näselnde Ton bedingt, der von jetzt an die Sprache nur noch undeutlicher macht. Jetzt kommt es auch häufig vor, dafs bei Husten oder andern Gelegenheiten Nahrungsmittel durch die Nasenöffnungen regurgitiren. Die Gaumenbögen sind meist abgeplattet. Da aber die Lähmung gewöhnlich beiderseits besteht, so entgeht einem oft diese abnorme Stellung, um so mehr, als die Erkennung der Lähmung auch dadurch noch behindert werden kann, dafs mit der Sensibilität auch die Reflexerregung meist normal erhalten ist. Alsdann sind jedoch der näselnde Ton und das Regurgitiren der Flüssigkeiten genügende Beweise für die Lähmung. In anderen seltenen Fällen ist der eine Nerv mehr afficirt als der auf der andern Seite und findet sich alsdann Schiefstellung des Zäpfchens.

Die Lähmung der Lippen, namentlich des Orbicularis oris, ist meist das sich zuletzt einstellende Symptom. In Folge dieser wird die Aussprache der Vokale O

und U anfangs gehindert, später unmöglich, da bei der Bildung des O und noch mehr bei der des U der Mund sich vorn verengen muſs. Die Lippen sind jetzt starr und unbeweglich. Das Spitzen, wie es zum Küssen und Pfeifen nothwendig ist, gelingt nicht mehr. Auch wird die gegenseitige Annäherung der Lippen und mit ihr die Bildung der Lippenlaute stets unvollkommener. Häufig werden neben dem Orbicularis oris noch die Muskeln, die vom Kinn zur Unterlippe gehen, gelähmt, während in den Duchenneschen reinen Fällen die mimischen vom Facialis innervirten Gesichtsmuskeln intact bleiben. Der gelähmte Schlieſsmuskel bietet alsdann seinen Antagonisten keinen Widerstand mehr, die Mundspalte erweitert sich, die Nasolabialfalten verstreichen, das Gesicht nimmt einen schlaffen, weinerlichen Ausdruck an. Zu gleicher Zeit wird aber auch die Bildung der Vokale E und I erschwert, indem die gelähmten Unterlippenmuskeln nicht mehr dazu beitragen, daſs der zu ihrer Bildung nothwendige trichterförmige Resonanzraum des Mundes, mit vorne weiter Oeffnung, regelmäſsig zu Stande kommt. Da die Muskeln der Oberlippe noch thätig sind, erscheinen die Mundwinkel öfters nach oben gezogen, was natürlich wegfällt, wenn, wie in den Fällen bei Wachsmuth, Stein, der Facialis in Mitleidenschaft gezogen ist. Die Sensibilität aller dieser Muskeln ist meistens normal. Mitunter sind alle vom Accessorius versorgten Muskeln gelähmt, so daſs es zu vollkommener Aphonie kommen kann; eine andere häufiger eintretende Folge aber ist die, daſs die Stimmenritze nicht mehr verschlossen

werden kann; es gerathen dann Speisetheile in den Kehlkopf, reizen zu stetem Husten, oder verursachen, in die Bronchien gelangt, Lungenentzündung. Vielleicht genügt auch die Lähmung der Zungenwurzel schon dazu, das Andrücken des Kehldeckels an den Larynx zu verhindern, indem er sich beim Schlingen nicht mehr rückwärts bewegen kann. — Selten bleibt die Respiration ganz unbehindert, ohne dafs jedoch die Respirationsmuskeln gelähmt würden. Es treten vielmehr dyspnoetische Anfälle auf, bald ohne irgend welche nachweisbare Veranlassung, bald bei den geringfügigsten Anstrengungen, z. B. beim Gehen. Sie kommen vor bei Tag und bei Nacht und mehren sich gewöhnlich gegen das Ende der Krankheit, die auch gar nicht selten mit einem solchen Anfalle abschliefst.

Fieber ist der Krankheit als solcher niemals eigen, es sei denn in den allerletzten Stadien. Auch die Verdauung ist stets eine normale und der Appetit leider stets zu stark, da er niemals befriedigt werden kann. In Folge dessen nehmen auch die Kräfte mit der Krankheit stetig ab, die Kranken werden schwach und mager; die Sphinkteren functioniren stets gut. Bis zuletzt bleibt die Psyche intact; nur beobachtet man zuweilen und zwar bei Weibern häufiger als bei Männern eine Weichheit und Verzagtheit; dieselben weinen bei der geringfügigsten Veranlassung. Der Puls ist in den meisten Fällen normal, einige Male wurde eine Abnahme der Pulsfrequenz bis auf 50 Schläge gefunden. Gegen das Ende hin wird er meist klein und häufig; er ist alsdann der Vorbote des Todes, der

oft ohne Agonie in Folge der Inanition erfolgt, wenn er nicht schon vor dem naturgemäfsen Ablaufe in einem asphyktischen Anfalle, oder durch eine intercurrente Pneumonie eingetreten ist, die nicht so gar selten vorzukommen pflegt, da häufig genug kleine Speisetheilchen bei dem mangelhaften Schlucken in die Trachea und die Bronchien hineingerathen.

Dieses ist die Krankheit, wie Duchenne sie beschrieben hat. Resumiren wir kurz, so haben wir zuerst eine allmälige Lähmung der Zunge, der sich dann die Lähmung des Gaumensegels und der Lippenmuskeln anschliefst mit der daraus nothwendigerweise folgenden Störung der Articulation und Deglutition, und in Folge letzterer wiederum mangelhafte Ernährung mit Verfall der Kräfte. Die Krankheit braucht aber nicht ganz genau diesen Verlauf zu nehmen. Duchenne selbst berichtet schon einen Fall, in welchem dieselbe mit Lähmung des Lippenmuskels anfing, wozu sich dann erst später die andern gesellten. Die Krankheit nimmt stets, ist sie einmal aufgetreten, einen bösen Verlauf, fast nie bleibt sie eine Zeitlang stehen, sondern, freilich auch ohne Sprünge zu machen, geht bald schneller, bald langsamer unaufhaltsam ihrem Ende zu. Ihre Dauer erstreckt sich gewöhnlich von ½ bis auf 4 Jahre.

Wie bereits gesagt, will Duchenne nur diese Lähmung in den Rahmen des Krankheitsbildes gefafst wissen. Neben diesen Paralysen des Hypoglossus, Accessorius und der Pars masticatoria des Facialis nehmen jedoch mitunter auch noch einige andere mo-

torische Hirnnerven am selben Prozesse Theil, deren Erscheinungen man sich dann leicht, je aus den normalen Functionen abstrahiren kann. Zu diesen gehören die mimischen Theile des Facialis beiderseits (Wachsmuth, Stein) oder auch nur auf einer Seite, der motorische Theil des Trigeminus (Benedikt, Leyden), der Oculomotorius (Herald, Stein) des Abducens der rechten Seite (Eulenburg). Dafs ein Theil dieser zu unserem Krankheitsprocesse in dem allerinnigsten Verhältnisse steht, ist unzweifelhaft. Ob aber dasselbe von den Lähmungen des Abducens und des Oculomotorius gilt, lasse ich dahingestellt. Eben dieses mag auch von dem Ergriffensein der tiefen Halsmuskulatur gelten, wodurch nicht selten gegen das Ende der Krankheit die Bewegungen des Kopfes beeinträchtigt werden.

Einigermafsen modificirt wird das Bild auch, oder kann es werden, bei der nicht seltenen Complication mit progressiver Muskelatrophie, sei es, dafs diese anfangs allein da war, oder sich erst später zur Bulbärparalyse gesellte. Alsdann beobachtet man häufiger Atrophie der Zungen- sowie mitunter auch der Gaumensegelmuskulatur. Die Atrophie tritt in diesen Fällen meistens zuerst in einer oberen Extremität auf, von der aus sie sich über den ganzen Körper verbreiten kann. Nicht so gar selten beobachtet man hierbei heftige Schmerzen, die von der inneren Nackenmuskulatur auszugehen scheinen und namentlich in die oberen Extremitäten auszustrahlen pflegen.

Anatomischer Befund.

Die anatomischen Laesionen, die unserer Krankheit zu Grunde liegen, sind noch nicht mit wünschenswerther Sicherheit bekannt. Eine grofse Anzahl von Fällen ist gar nicht, andere sind nur unvollkommen untersucht. Bei den wenigsten, und namentlich gilt dies von den reinen Fällen, sind die Medulla oblongata und die Gehirntheile mit dem Mikroskop durchforscht, und dafs die makroskopischen, sogenannten negativen Befunde nur einen äufserst geringen Werth haben, zeigen die wenigen vorhandenen mikroskopischen Untersuchungen. Als constanten Befund kann man wohl angeben, geringere oder stärkere Atrophie der motorischen Hirnnerven, welche jene Muskelgruppen innerviren. Diese Atrophie kann soweit gehen, dafs die Nervenwurzeln und Fäden wie dünne, grau durchscheinende Bindegewebsfäden aussehen. Am stärksten ist gewöhnlich der Hypoglossus afficirt, danach der Facialis und der Accessorius. Es können allerdings auch, wie in einigen Fällen beobachtet wurde, in denen jedoch die Combination mit progressiver Muskelatrophie vorhanden war, der Vagus, der Glossopharyngeus und die motorische Wurzel des Trigeminus atrophisch sein. Bei den übrigen sechs Hirnnerven ist die Atrophie noch nicht gesehen worden. Auch die vordern Wurzeln der Spiralnerven, namentlich der oberen, wurden in jenen Fällen minder stark als normal gefunden. Neben dieser Atrophie finden sich dann stets in den erkrankten Nerven die verschiedenen Grade der fet-

tigen Entartung vor, die mitunter bis zu den Nervenkernen verfolgt werden kann, gegen die Peripherie dagegen meist abnimmt, so dafs man in den peripherischen Verzweigungen innerhalb der gelähmten Muskeln meist ganz normales Nervengewebe findet. Was nun diese Muskeln selbst anlangt, so sind sie in den reinen Fällen fast stets in Gestalt und Volumen intact, auch ist dann an den einzelnen histologischen Elementen durchaus keine Abnormität wahrzunehmen. In anderen, zumal den mit Muskelatrophie complicirten Fällen ist dagegen die Muskulatur atrophisch mit Fettgewebe durchsetzt, die Muskeln selbst sind weich, gelbröthlich, ihre Fasern behalten jedoch stets ihre Querstreifung.

Von Theilen der Centralorgane findet man häufiger die Pyramiden und die Oliven, diese namentlich an der Rhaphe und in einigen Fällen auch wohl den Pons als Sitz von Fettkörnchenzellen; eine Veränderung, die der makroskopischen Untersuchung entgeht und defshalb so selten verzeichnet sein mag. Dieselben Fettkörnchenzellen wurden auch in den grauen motorischen Nervenkernen nachgewiesen. Die übrigen Partien der Centralorgane scheinen stets normal zu sein, falls keine Complication vorliegt. Bei der Mangelhaftigkeit unserer Kenntnisse von den Laesionen sei es mir erlaubt, die genaueren Beobachtungen Wachsmuths und Leydens hier heranzuziehen. Bei Wachsmuth bestand, wie bereits angegeben, neben der reinen Duchenneschen Krankheit noch Diplegie des Facialis. Er fand die Wurzeln des Vagus und Facialis links dunkler, durch-

scheinender, als z. B. des Acusticus ebenso rechts, jedoch in geringerem Mafse, ihr Volumen war normal. Dagegen fand er unter dem Mikroskop beide Faciales total fettig degenerirt, so dafs nirgendwo auch nur eine Nervenfaser erhalten war, bis zum Eintritte in den Pons. Dieser selbst erschien nicht verändert. Diese fettige, feinkörnige Degeneration liefs sich, wenn auch nicht in demselben höchsten Mafse, in den übrigen Hirnnerven vom Glossopharyngeus an bis zum Hypoglossus mit einziger Ausnahme des rechten Vagus beobachten, trotzdem alle diese Nerven makroskopisch keine Veränderungen dargeboten hatten. Die Medulla oblongata wurde leider nicht untersucht. In dem reinen Falle Leydens fand sich, aufser der Atrophie der betreffenden motorischen Hirnnerven und Nervenwurzeln, Anwesenheit von Fettkörnchenzellen in der Medulla oblongata und dem Pons. Die beiden anderen Fälle, die genauer untersucht werden konnten, ergaben, da bei ihnen beide Krankheitsprocesse vorgelegen hatten, folgendes, weit verwickeltere Bild.

Zunächst wieder fettige Degeneration und Atrophie der schon mehrmals erwähnten motorischen Hirnnerven, die sich als dünne, graue oder grau durchscheinende Fäden darstellten. Aehnliche, jedoch geringere Veränderungen boten die vorderen Spinalnerven dar. Mikroskopisch zeigten sich die Hirnnerven mehr, die Rückenmarksnerven weniger fettig entartet. Die Degeneration nahm nach der Peripherie zu ab, so dafs die Nervensubstanz zwischen der Muskulatur gut erhalten war; dagegen liefs sie sich nach dem Centrum

hin weit verfolgen, beim Hypoglossus bis tief zu seinem Kerne. Das Gewebe der Medulla spinalis und oblongata, an denen selten makroskopische Veränderungen zu bemerken sind, fand Leyden etwas erweicht und in beiden mäfsige Mengen von Fettkörnchenzellen, jedoch in grofser Verbreitung, die sich nachweisen liefsen, nachdem das mit Chromsäure erhärtete Mark mit Kali behandelt war. Es wurden dabei alle die Stellen, welche bei der Erhärtung eine hellere Farbe angenommen hatten, als Sitz von Fettzellen nachgewiesen. Es waren dies vornehmlich das Rückenmark in seinen hinteren Seitensträngen und den Vordersträngen in der Weise, dafs namentlich die inneren Theile betroffen waren, weniger dagegen ihre Randfasern. Die Hinterstränge waren ganz frei. Auch die graue Substanz, namentlich der Vorderhörner, enthielt mehr oder minder zahlreiche Körnchenhaufen. Diese fanden sich ferner in der Höhe der Pyramidenkreuzung in den Seitensträngen, den Vordersträngen und den Kreuzungsfasern. Sie liefsen sich dann verfolgen durch die ganzen Pyramiden hinauf bis in ihre Fortsetzungen in dem Pons, nach oben zu abnehmend und im oberen Ende des Pons ganz verschwindend. Auch die übrigen Theile der Medulla oblongata waren nicht ganz frei davon. Leyden fand sie auch neben und innerhalb der Oliven, namentlich nach der Rhaphe zu.

Bei fernerer Untersuchung findet er, dafs die mit Chromsäure heller gefärbten Partien, d. h. aufser den angegebenen Theilen des Rückenmarks von der Medulla oblongata nur die Stelle der Pyramidenkreuzung

und die Umgebung der Oliven einer stärkeren Karmininbibition fähig sind als die anderen Theile. An den am stärksten imbibirten Stellen finden sich die Zwischenräume zwischen den Nervenfasern vergrößert, diese selbst bieten verschiedene abnorme Erscheinungen dar. Bei einzelnen ist der Axencylinder verbreitert, bei anderen fehlt der Markinhalt oder er ist körnig, in wieder anderen spiralig. Zwischen ihnen sind auch Fettkörnchenzellen eingebettet und neben diesen findet man grofse, sternförmige Zellen, ähnlich den Corneazellen mit 1—3 Kernen. Diese liegen sowohl in den Faserzügen als auch der Nervensubstanz, jedoch nur in den Vordersträngen und den erkrankten Partien der grauen Vorderhörner; in geringer Anzahl auch in den Seitensträngen. In den verbreiterten Nerveninterstitien finden sich sodann noch atrophische, marklose Nervenfasern und Punkte und Fasern, die von der fasrigen Zwischensubstanz der Neuroglia herrühren. Interstitielle Zellenwucherung wurde nirgends sehr erheblich beobachtet.

In den Pyramiden sind die Verhältnisse analog, in den übrigen Theilen der Medulla oblongata ist nur verwischte Faserung nachzuweisen. In den grauen Vorderhörnern findet sich noch aufser den eben erwähnten sternförmigen Körperchen und den Fettkörnchenzellen das netzförmige Gerüst der Neuroglia mit seinen Kernen wegen der Atrophie der nervösen Elemente deutlich hervortretend; sodann sind auch die Zellen der motorischen Gangliengruppen hier bedeutend verarmt und verkleinert. Letzteres schien auch

bei den motorischen Kernen der Medulla oblongata der Fall zu sein, namentlich beim Hypoglossus. An den Nervenzellen der Oliven fand er dagegen keine Atrophie. Fügen wir nun noch hinzu, dafs Leyden das Rückenmark etwas hyperämisch fand, dafs im ersten Falle eine bedeutende spindelförmige Anschwellung im Halstheile zu constatiren war und dafs die Substanz des Rückenmarks in beiden Fällen verminderte Consistenz zeigte, die nach unten zu abnehmend, an jener Anschwellung des ersten Falles am stärksten war; dafs dagegen im zweiten Falle die Consistenz der Medulla oblongata als normal angegeben wird, so hätten wir die anatomischen Prozesse, die der Doppelkrankheit zu Grunde lagen, beschrieben und es ist nur die Frage, ob dieselben mit Nothwendigkeit auf eine Gleichartigkeit der beiden Krankheiten hinweisen, die, wie wir bereits gesehen haben, klinisch sich sehr wohl auseinander halten lassen können.

Wenn eine Verwandtschaft zwischen der Bulbärparalyse und der progressiven Muskelatrophie überhaupt in Rede kommen kann, dann kann nur die Form der letzteren gemeint sein, die auf centralen Störungen beruht, nicht die reine myopathische Form. Aber auch der centralen Prozesse, die derselben zu Grunde liegen können, werden viele beschuldigt, zu gleicher Zeit die Bulbärparalyse zu bedingen. So gab Trousseau für beide Affectionen als Grund „eine relative Sklerose“ des Rückenmarks und der Pyramiden an, während Leyden im Rückenmark jenes eben Erwähnte fand, welches er als Myelitis deutete. Geben

wir ihm dieses nun zu, geben wir auch zu, dafs er damit für eine Reihe von Fällen der progressiven Muskelatrophie eine Art Myelitis medullae spinalis und zwar mit ihrem Sitz in den Vorderhörnern und den Seitensträngen als centrale Ursache bewiesen hat, so hat er doch dasselbe nicht für die Oliven und die Kerne der motorischen Hirnnerven gethan. Er hat für sie wesentlich nur Vorkommen von Fettkörnchenzellen und für den Kern des Hypoglossus Verminderung der Ganglienzellen constatirt. Die Anomalien, die er aufser diesem Vorkommnifs beim Rückenmark als auf Myelitis hindeutend angibt, fehlen hier.

Auch in allen andern bisher untersuchten Fällen hat man als Grund der Bulbärparalyse nur Vorkommen von Fettkörnchen gefunden, bisher wenigstens noch keine Formen von Myelitis, eben so wenig wie Sklerose. Um aber zu zeigen, dafs für das Zustandekommen der progressiven Muskelatrophie auch ganz andere Rückenmarkslaesionen angegeben werden, führe ich die Worte Wachsmuths als Gegensatz zu Leydens an: „Es ist nun nicht die Degeneration der vordern grauen Substanz, welche die periphere Muskelatrophie bedingt, sondern die der hintern Wurzeln. Selbst von einer Laesion der hintern Wurzeln aufserhalb des Rückenmarks und ihrer Spinalganglien kann eine progressive Atrophie der Muskeln abhängen.“

Aus allem diesen erhellt, dafs eine anatomische Gleichartigkeit beider Prozesse wenigstens nicht bewiesen ist, sondern dafs dieses, wenn es je gelingen sollte, späteren Beobachtungen verbleibt.

Betrachten wir nun aber auch den Prozefs genauer, der die Bulbärparalyse bedingt. Dafs der Sitz dieser Krankheit nicht in den Muskeln sein kann, dafs dieselbe keine myopathische ist, darüber sind alle Forscher einig, das geht deutlich aus dem makroskopischen wie aus dem mikroskopischen Befunde hervor.

Eine andere Frage ist, ob dieselbe ein peripherisches oder centrales Leiden sei; Duchenne hielt mit Wahrscheinlichkeit die Krankheit für eine peripherische und folgerte dieses aus der Art und Weise der Verbreitung der gelähmten Muskeln, sowie aus der anatomischen Veränderung der befallenen Nerven. Er konnte sich bei dieser Annahme jedoch nicht alle Symptome erklären, da manche mit Nothwendigkeit auf einen centralen Ursprung hinweisen; er schlofs diesen aber dennoch aus, da er sich keine centrale Laesion denken konnte, weder anatomischer noch hyperämischer oder dynamischer Natur, welche solche peripherischen Störungen bedingen könnte.

Wachsmuth war es vorbehalten, den centralen Sitz dieses Leidens bis zur Evidenz nachzuweisen. Die Affection erstreckt sich nur, wie wir gesehen haben, auf motorische Nerven und zwar Nerven, die physiologisch ähnliche Functionen auszuführen haben, indem sie gemeinsam den Acten der Articulation und Deglutition und, nehmen wir auch noch den ganzen Facialis in das gemeinsame Bild auf, der Mimik vorzustehen haben, wogegen sie in ihrem Verlaufe anatomisch getrennt sind. Aus diesem letzten Grunde können die verschiedenen Lähmungen nicht durch Prozesse herbei-

geführt werden, die an der Basis des Gehirns, wo die Nerven verlaufen, ihren Sitz haben, seien es nun Tumoren, Apoplexien, Erweichungen, Embolien oder was immer: denn es müssten alsdann im Verlaufe der Krankheit beim Fortschreiten stets die Nerven in Mitleidenschaft gezogen werden, die den erst ergriffenen räumlich am nächsten liegen. Es kann dies aber auch nicht der Fall sein, aus dem Grunde, weil fast ausnahmslos die Nerven beiderseits gleichmäfsig und fast gleichzeitig ergriffen werden. Aus diesem Grunde darf auch nicht die Ursache im Gehirn selbst gesucht werden, da alsdann bei dem weiten Auseinanderliegen der Nervenkerne beider Seiten, die Zwischengebilde alle mit afficirt sein müfsten, was ausgedehnte anderweitige Störungen bedingen müfste. Es mufs mithin ein Centrum gesucht werden, von welchem aus jene physiologischen Acte gelöst werden und in welchem eine verhältnifsmäfsig kleine Ausdehnung eines krankhaften Prozesses im Stande ist, diese Functionen zu unterdrücken. Dies war es, worauf Wachsmuth aufmerksam machte und er wies auch nach, dafs dieses Centrum schon gefunden sei von Schröder van der Kolk. Dieser hat uns gezeigt, einmal dafs in der Medulla oblongata die Kerne oder Ganglienzellen der Bewegungsnerven, nämlich des Nervus hypoglossus, des Accessorius, des Facialis und der Radix minor nervi quinti nahe bei einander und nahe der Rhaphe, in der den Boden des vierten Ventrikels bildenden Rautengrube liegen. Er hat ferner gezeigt, dafs vom Gehirn aus und zwar von den Corpora striata longitudinale

Fasern zu den Oliven gehen, dafs die Oliven durch die Rhaphe hindurch untereinander in Verbindung stehen, dafs sie ferner mit den Nervenkernen ihrer Seiten durch Fasern zusammenhangen. Aber auch diese Nervenkerne stehen aufser mit den Oliven auch unter sich und mit den Kernen der andern Seite in Verbindung. In den Oliven haben wir nun das Organ, welches den verschiedenen Functionen der Mimik, der Articulation und der Deglutition vorzustehen scheint, je nachdem ihre verschiedenen Abtheilungen mit den verschiedenen Nervenkernen zusammenhängen. Die Oliven werden direct von den Corpora striata erregt. Sie theilen die Erregungen den Oliven der andern Seite und den Nervenkernen mit und es kommen jene complicirten Bewegungen zu Stande, deren Gleichzeitigkeit auf beiden Seiten noch gefördert wird durch die Verbindung der Nervenkerne der beiden Seiten mit einander. Dafs aber andere Abtheilungen der Oliven der Deglutition, andere der Articulation vorstehen, trotzdem es dieselben Muskeln, dieselben Nerven sind, welche zur Hervorbringung der beiden Acte thätig sind, wird durch das pathologische Vorkommen der Unmöglichkeit einer dieser Functionen bei intactem Ausüben der andern bewiesen. Erkranken dagegen die Oliven in etwas weiterer Ausdehnung, so sind es zunächst die beiden Functionen der Articulation und Deglutition, die unmöglich gemacht werden und zwar in unserer Krankheit fast zu gleicher Zeit. Nach einem Erfahrungssatze steht es fest, dafs, wenn die elektrische Erregbarkeit gelähmter Muskeln, die vom Hirnnerven versorgt werden, intact erhalten

bleibt, der Grund dieser Lähmung ein centraler sein mufs, jenseits der Kreuzungsstelle der betreffenden Nerven. Mithin mufs in unserer Krankheit, wo die elektrische Erregbarkeit stets erhalten bleibt, die primäre Laesion zu suchen sein in den Verbindungsfasern zwischen den Oliven und den motorischen Nervenkernen. Von hier aus schreitet die Affection nach unten zu den Kernen und nach oben zu den Oliven fort. Der klinische Verlauf weist darauf hin, dafs diese Laesion eine im Anfang leichte und erst allmälig sich steigernde ist. Hiermit stimmt denn auch sehr gut der Befund Leydens überein. Er fand Fettkörnchenzellen in den Oliven und namentlich nach der Rhaphe zu. Die fettige Entartung und die Atrophie der Nerven scheint sodann Folgezustand zu sein. Dieselbe tritt in ganz der Weise auf, wie in den peripheren Enden von durchschnittenen Nerven. Nimmt die Laesion in den Oliven noch gröfsere Dimensionen an, so hören mit dem Ergreifen der Partie, in welcher die mimischen Functionen ausgelöst werden, auch diese auf, es tritt auch beiderseitige Lähmung der Gesichtstheile des Facialis ein.

Dieses ist die so sehr wahrscheinliche Ansicht Wachsmuths, die von Vielen getheilt wird. Im Ganzen mit ihm einverstanden ist Schulz in Wien. Auch er verlegt den Sitz in die Oliven und in die Nähe der Rhaphe, freilich auch ohne den Nachweis geliefert zu haben. Dagegen kommt er aber zu dem Schlufs, dafs die Krankheit nicht sowohl durch den Hypoglossus und den Accessorius als durch die masticatorischen Theile des Facialis vermittelt werde. Dem steht aber

entgegen, dafs gerade der Hypoglossus, den Schulz noch für functionsfähig und die durch ihn hervorzubringende seitliche Bewegung der Zunge nur durch mechanische Umstände für unmöglich hält, in fast allen Fällen der am meisten degenerirte Nerv ist, sowie dafs jene Ursache der Unbeweglichkeit keineswegs durch den Tiefstand des Zungenbeins genügend motivirt ist.

Diagnose.

Ist die Duchennesche Krankheit, die Bulbärparalyse einmal vorgeschritten, dann haben die Symptome ein so charakteristisches Gepräge, dafs sie schwerlich mit einer andern Krankheit zu verwechseln sind. Im Beginne dagegen, wann die Paresen sich erst auszubilden anfangen und die Beschwerden noch gering sind, ist dieselbe leicht zu erkennen. Die Schwierigkeit zu sprechen und zu schlucken läfst an einen protrahirten Rachenkatarrh denken. Dem steht aber der absolute Mangel an Entzündung entgegen, die Röthe des Schlundes fehlt, es ist kein Fieber vorhanden, das Schlucken, wenn es auch schwer geht, erregt niemals Schmerzen. Aufserdem ist aber auch die Art und Weise des Sprechens ganz charakteristisch für unsere Krankheit.

Es kommen auch andere Lähmungen vor im Gebiete der Gaumen- und Zungenmuskeln, die mit diesen progressiven Lähmungen nichts zu thun haben. Am leichtesten kann eine Verwechslung stattfinden, wenn zuerst die Lippenmuskeln befallen werden, mit einer

doppelseitigen Facialislähmung. Man wird aber in diesem Falle die unbeweglichen Gesichtszüge bald erkennen und sich vor dem Irrthum schützen. Auch die Zungenlähmung, wie sie von einer Hemiplegie bedingt ist, zeichnet sich durch die ungleiche Gestalt beider Zungenhälften, sowie durch das Abweichen der Zunge nach der gelähmten Seite beim Ausstrecken aus. Es ist dabei ferner auch die Functionsfähigkeit derselben eine nur wenig behinderte. Und bei einer Diplegie des Facialis sind die Zungen- und Gaumensegelmuskeln nur in sehr geringem Grade paretisch, so dafs das Sprechen und Schlucken nicht allzu schwer werden. Der weitere Verlauf der Affection sichert später die Diagnose vollständig.

Dann gibt es noch centrale Störungen, in Folge deren einzelne Functionen der Zungen- und Gaumenmuskeln aufgehoben sind und zwar seltener die Deglutition als die Articulation, von denen man jedoch sagen sollte, dafs sie nicht so leicht mit unserer Krankheit zu verwechseln seien, wenn man nicht z. B. in dem verbreiteten Lehrbuch der praktischen Medicin von Kunze Band I. S. 203 einer solchen Verwechslung begegnete. Hier wird die Krankengeschichte eines Falles von Schulz mitgetheilt und die plötzlich aufgetretene und deutlich charakterisirte Aphasie, bei der von Störungen des Schluckens gar nicht die Rede ist, wo die Zunge sogar Kreisbewegungen ausführen konnte, als Paradigma der Bulbärparalyse angegeben. Auch die Sprachstörung ist in dem angegebenen Falle eine absolut andere, denn kein Kranker mit Bulbärparalyse

würde, um die Worte auszusprechen: „Geben sie mir Brod“, jetzt „Ban, Bati, Be“ und gleich darauf zu demselben Zweck „Pina ma ni“ sagen. Im Uebrigen hat aber auch Schulz selbst diesen Fall absolut anders aufgefafst als Kunze. Die Deglutition war ungestört, das Wortgedächtnifs erhalten, da der Kranke alles, was er sagen wollte, aber nicht konnte, zu schreiben im Stande war. Schulz erklärt diesen Fall von Aphasie mit Broca als beruhend auf einer Störung der Erregung am centralen Angriffspunkt des Willens, oder der Leitung von diesem Punkte zu den Oliven, dem Coordinationsorgane der Articulation. Und wirklich hat man in fast allen Fällen von Aphasie Laesionen am hintern Ende der linken dritten Hinwindung in der grauen Substanz gefunden, wodurch die Erklärung durch Mangel der Erregung des Coordinationsapparates begründet erscheint. Aehnliche Aufhebung des Deglutitionsvermögens bei vollständiger Beweglichkeit der Zunge und Fähigkeit deutlich zu sprechen kommt ebenfalls vor. Beide Affectionen unterscheiden sich aber so deutlich von der progressiven Lähmung, dafs es nicht nothwendig ist, die einzelnen Differenzialmomente noch besonders anzuführen.

Therapie.

Dafs die Krankheit stets einen tödtlichen Verlauf nimmt, haben wir bereits gesagt. Nur Tommasi, Copette und Benedict wollen einzelne Fälle durch Fara-

disation geheilt haben; ihnen entgegen steht aber die Beobachtung aller andern Aerzte, so dafs ihre Angaben nur sehr behutsam aufzunehmen sind. Es sind die verschiedensten Mittel angewandt. Die Faradisation der Muskeln, die schon Duchenne anwandte, hat einen mehr oder minder grofsen Erfolg insofern gehabt, als gleich danach das Sprechen und Schlucken um etwas leichter wurden; sie konnte aber den Lauf der Krankheit nicht aufhalten. Schulz löst durch Galvanisationen des Hypoglossus einen Schlingact aus, ermöglicht durch dieses mühselige Experiment die Zunahme von Speisen, ohne jedoch auch hierdurch viel zu nützen.

Die Schlundsonde, von der gegen das Ende der Krankheit ausgedehnter Gebrauch gemacht wird, genügt ebenfalls nicht, das Leben längere Zeit zu erhalten. Man ist darauf angewiesen, den Kräftezustand durch möglichst concentrirte, nahrhafte Speisen und durch Tonica und Stimulantia möglichst lange zu erhalten. In einigen Fällen hat man auch Jodkalium und starke Ableitung auf die Haut, z. B. durch Haarseil in den Nacken angewandt. Gegen das Ende der Krankheit dienen Narkotika dazu, das Bedürfnifs der Respiration etwas herabzusetzen und das quälende Hungergefühl zu mindern.

Verfasser, katholischer Confession, wurde am 20. December 1846 zu Cleve geboren, wo seine Eltern, der Kaufmann Joh. van Rossum und Henriette van Rossum geb. Wagner noch leben. Bis zur Tertia besuchte derselbe das Gymnasium seiner Vaterstadt, erhielt seine weitere Ausbildung während 5 Jahre auf dem Collegium Augustinianum zu Gaesdonck bei Cleve, bestand im Sommer 1866 zu Münster das Abiturientenexamen und besuchte alsdann nach der Reihe die Universitäten Bonn, Berlin, Würzburg und Berlin. In Berlin bestand derselbe am 29. Juli 1868 das Tentamen physicum und ebendort am selben Datum des Jahres 1870 das Examen rigorosum, worauf er am 4. August promovirt wurde, um sofort nach Hannover zu gehen und als Unterarzt bei einer Hannover. Feld-Artillerie-Reserve-Abtheilung den Feldzug gegen Frankreich mitzumachen. Heimgekehrt setzte derselbe seine Studien wieder in Bonn weiter fort. Auf den verschiedenen Universitäten besuchte derselbe die Vorlesungen und Kliniken der Herren: Schultze, Pflüger, Weber, de la Valette, Plücker, Schaaffhausen, Landolt, Hanstein, Busch, Rühle, Veit, Sämisch, — Reichert, du Bois-Reymond, Frerichs, v. Langenbeck, v. Bardeleben, Virchow, Westphal, Schöller, Lewin, Guttmann, v. Gräfe, — v. Bamberger, v. Linhart, v. Scanzoni, v. Recklinghausen, Köster, Geigel, Deler, v. Tröltsch, Müller. — Allen diesen Herren meinen Dank.